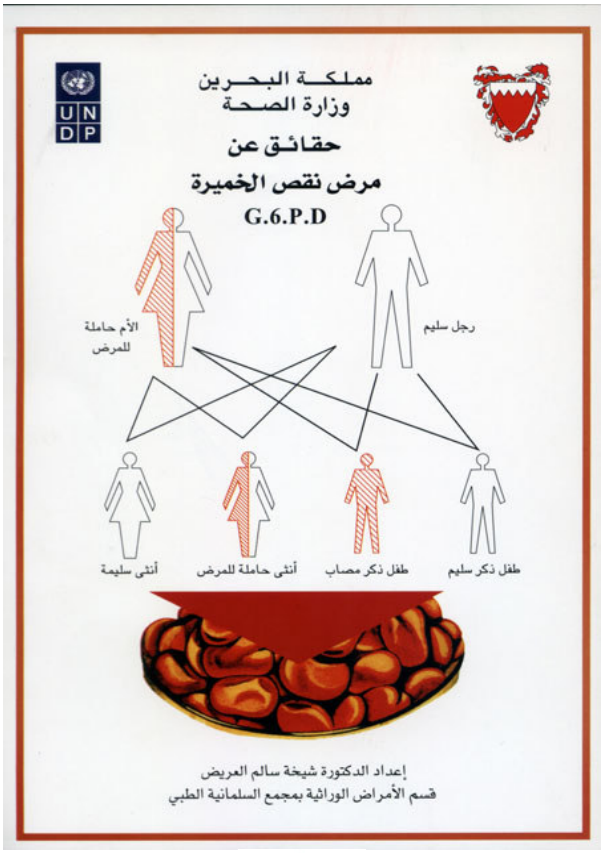
كتيب حقائق عن مرض نقص الخميرة

الدكتورة شيخة سالم العريض



أطفال الخليج
مركز دراسات وبحوث المعوقين
www.gulfkids.com

ما هو مرض نقص الخميرة؟

هو نقص في نوع معين من الأنزيمات (الخمائر) الضرورية لعملية التمثيل داخل كريات الدم الحمراء وهذا المرض يؤدي إلى الإصابة بأنيميا حادة (فقر دم حاد) إذا حدث وتناول الشخص المصاب أنواع معينة من البقول الفول (الباجلة) وأنواع معينة من الأدوية.

- هل يحدث هذا النقص في الدم دائما وما هي أسبابه؟

كلا...إن هذا النقص في الدم وتكسر كريات الدم الحمراء لا يحصل إلا إذا تناول الشخص مواد معينة أو تعرض لها وقد يحدث عند تعرض الشخص إلى بعض الالتهابات المصحوبة بالحرارة أما إذا ابتعد عن التعرض لها فإنه يكون سليما ومعافا تماما.

- **هل يوجد هذا المرض في مناطق أخرى على جانب منطقتنا؟**

نعم.. هذا المرض يوجد في مناطق كثيرة من العالم مثل بلاد حوض البحر المتوسط, اليونان، إيطاليا، قبرص، إيران، العراق، وفي أمريكا (الزنوج) ولهذا المرض علاقة بانتشار الملاريا في بعض المناطق حيث إن الأنثى الحاملة لهذا المرض لها قدرة على مقاومة الملاريا لهذا فإن الملاريا قد قضيت على الكثير من الأشخاص الأصحاء بينما عاش المرضى وحاملوا المرض.

- ما هي أعراض المرض؟

إذا حدث وتناول الشخص (الباقلة) أو أحد الأدوية التي تؤثر على كريات الدم الحمراء.

1- يصبح شاحب اللون وتنتج حالة فقر دم حاد.
2- قد يصاب بفقدان الشهية والقيء
3- قد يصبح لون البول أحمر.
4- قد يصاب بدوار.
5- قد يصاب باضطراب في التنفس.
6- قد يصاب بالصفراء (اليرقان).
7- وقد يصاب بالإسهال.

وربما يصاب الشخص ببعض هذه الأعراض وليس كلها.

- هل يؤثر المرض على الأطفال أكثر من الكبار؟

وجد أن هذا المرض من أحد الأسباب المهمة لإصابة الأطفال حديثي الولادة بالصفراء(اليرقان) حتى بدون تعرضهم للمواد المؤثرة تظهر أعراض هذا المرض بين الأطفال اكثر من الكبار ولكن نشاهد حالات تكسر في الكرات الحمراء في بعض الكبار أيضا .

- كيف أستطيع أن أعرف إذا كنت مصابا أو حامل للعامل الوراثي للمرض ؟

هناك فحص دم بسيط يجري لمعرفة ذلك.

- وما هو العلاج ؟

إذا حدث واصيب الطفل بحالة التكسر الشديد في كريات الدم وانحلال الدم فالعلاج الوحيد هو عملية نقل سريع وطبعا من المهم جدا الامتناع عن تعاطي الغذاء أو الدواء الذي يتسبب في حالة فقر الدم الحاد.

- كيف احمي طفلي من الأصالة بهذا المرض ؟

- كما قلنا أن الشخص المريض بهذا المرض يكون صحيحا تماما الى أن يتعرض أو يتناول الغذاء الفول (الباقلة) أو الدواء الذي يتسبب في التكسر.

- ما هي الأدوية التي تسبب هذا ؟

1- كل أنواع السلفا.
2- مضادات الملاريا مثل الكينيا.فيراسين. Furacin
3- فيرادانتين. Furadanitin
4- الاسبرين. بكميات كبيرة.
5- فينيل هيدارازين. Hydrazine Phenyl

وبعض الأدوية الأخرى وممن الأفضل الامتناع عنها كما أن كرات النفثالين التي تستعمل في المحافظة على الثياب الصوفية أثناء التخزين تؤثر على المصاب وتسبب له تكسر كريات الدم

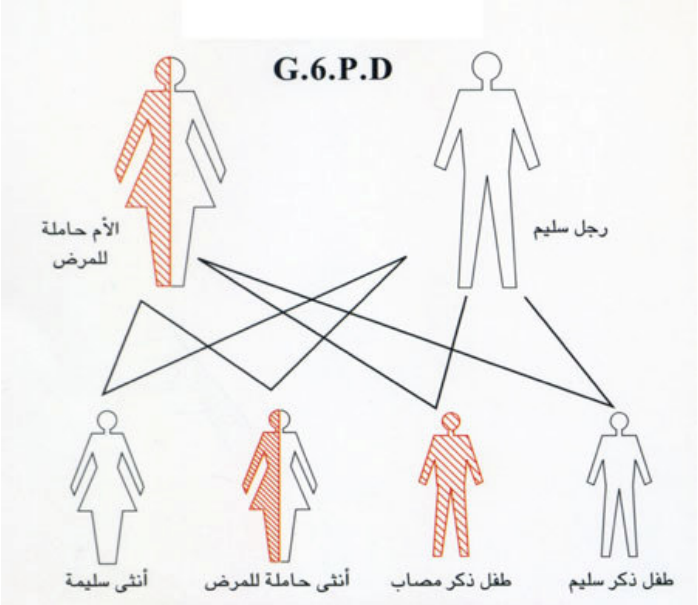
فيجب الابتعاد عنها وكذلك فإن الالتهابات الحادة والعدوى مثل عدوى الجهاز التنفسي الحاد والعدوى مثل عدوى الجهاز التنفسي الحاد أو الالتهاب الرئوي أو التهاب الكبد قد تسبب حدوث حالة تكسر وتحلل في الدم.

- هل هناك اختلاف بين الذكور والإناث في هذا المرض؟

أجل.. لأن العامل الوراثي لنقص الخميرة يوجد على الكر وموسوم المسئول عن تحديد الجنس (ذكر أو أنثى).
فالأنثى تحمل عاملين وراثيين في جسمهما لهذه الخميرة وتوجد على كر وموسوم (xx) أما الذكر فيحمل عامل وراثي واحد(x) لذا فأما أن يكون حاملا للعامل الوراثي السليم فيكون بذلك شخصا سليما او يحمل العامل الوراثي المريض ليكون بذلك شخصا مريضا أي أنه لا يوجد ذكر حامل للعامل الوراثي فقط. أما في حالة الأنثى فقد يكون لديها العاملان الوراثيان المريضان فتصبح بذلك شخصا مريضا أو أنها تحمل العامل الوراثي السليم والآخر المريض فتصبح بذلك حاملة للعامل الوراثي المريض وهذا لا يؤثر عليها أي أنه لا تظهر عليها أعراض المرض إلا نادرا ولكنها تستطيع أن تنقله إلى أولادها.. أو أن يكون العاملين الوراثيين في جسمها سليمين وبهذا تكون سليمة.

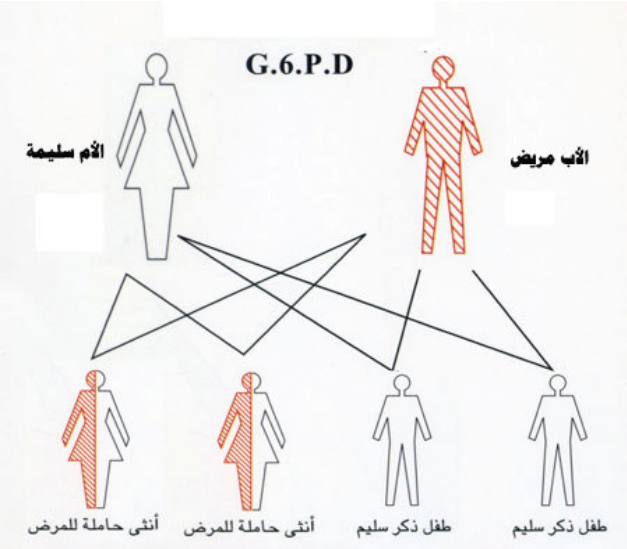
- هل أستطيع تفهم طريقة توارث المرض؟

العائلة الأولى
الأم حاملة للمرض والأب سليم/ في هذه الحالة كل ذكر من أطفالها عنده احتمال 50% للإصابة وكل أنثى 50% أن تكون حاملة للمرض ولكنها ليست مصابة أي أن الأم تنقلها إلى أبنائها الذكور فقط.



العائلة الثانية

هنا الأب هو المصاب والأم سليمة، فالأب بنقل العامل المريض إلى البنات فقط فتصبح كل البنات حاملات للمرض ولكن لا يظهر المرض عليهن. ولكن الأب لا يستطيع أن ينقله إلى أبنائه أي أن جميع الأبناء سوف يكونوا أصحاء.



العائلة الثالثة

أن تكون الأم حاملة للمرض والأب مريض، هنا تكثر بسبة الإصابة.

القائمة أ- الأدوية التي يجب على الشخص المريض الابتعاد عنها

Drugs and chemicals that have clearly been Shown to cause clinically significant Hemolytic anemia in G-6PD deficiency*

- Acentanilid
- Methylene blue
- Nalidixic acid (NeGram)
- Nathalene
- Niridazole (Ambilhar)
- Nitrofurantion (Furadantin)
- Pamaquine
- Pentaquine
- Phenylhlydrazine
- Primaquine
- Sufacetamide
- Sulfamethoxazole(Gantanol)
- Sulfanilamide
- Sulfapyridine
- Sulapyridine
- Thiazolesulfone
- Toluidine blue
- Trinitrotoluence (TNT)

القائمة ب - الأدوية التي يمكن تناولها بكميات بسيطة والتي لا تؤثر على الأنواع الشديدة فقط

Drugs that can probably be given safety in normal therapeutic doses to G-6 PD- deficient subjects without nonspherocytic hemolytic anemia*

- Acetaminphen **(paracetamol, Tylenol, Tralgon, Hydroxyacetanilid)**
- Acetophenetidine (phenacetein)
- Acetylisaliclic acid (aspirn)
- Aminopyrine (Pyramidon, ami-dopprine)
- Antazoline (Anistisne)
- Antipyrine
- Ascorbic acid (vitamin C)
- Benzhexol (Artane)
- Chlorguanide (Proguanil,Paludrine)
- Chloroquine
- Colchicine
- Diphenylhydramine (Benedryl)
- Isoniazide
- L-Dopa
- Menadione sodium bisulfite (Hykinone)
- Menapthone
- p-Aminobenzoic acid
- Phenylbutazone
- Phenytion
- Probenecid (Benemid)
- Procainamide hydrochloride (pronestyle)
- pyrimeythamine (Daraprim)
- Quindine
- Streptomycin
- Sulfacytine
- Sulfadiazine
- Sulfaguanidine
- Sulfamerazine
- Sulfamethoxypridazine (Kynex)
- Sulfisoxazole (Gantrisin)
- Trimethoprim
- Tripelennamin (Pydribenza- mine)
- Vitamin K

إعداد الدكتورة شيخة سالم العريض
قسم الأمراض الوراثية بمركز السلمانية الطبي
بالتعاون مع
قسم التثقيف الصحي بوزارة الصحة